

체순환 동맥에서 혈류공급을 받는 때

청주성모병원 내과, 방사선과*, 흉부외과**

임흥목, 조형욱, 이상록, 이정근*, 최대웅**, 김윤섭

선천적인 심장이나 폐질환이 없는 경우에 체순환 동맥에서 폐로의 혈류공급을 받는 것은 비정상적인 경우로, 매우 드물게 나타나는 선천성 폐혈관 기형으로 systemic arterial supply to the lung 혹은 systemic arterialization of lung without sequestration 등으로도 불리운다.

가장 흔한 폐혈관 기형인 폐격리증은 폐의 일부가 정상적으로 기능하고 있는 폐조적으로부터 격리되어 기능하지 않는 선천성 기형이며 격리된 폐는 정상 기관지와의 소통이 없는 반면에, 정상 폐로의 비정상적인 체순환 동맥에서의 혈류공급은 정상적인 기관지와의 연결이 있다는 면에서 구별된다.

증상은 다양하며 가장 흔한 임상증상은 객혈과 운동시 호흡곤란이다. 소아에서는 증상이 없이 지속성 심잡음에 의해서 우연히 발견되며, 성인에서도 증상이 없이 우연히 촬영한 흉부 방사선 사진에서 종괴로 오인되어 발견되기도 한다.

진단은 흉부 전산화 단층 촬영시 조영제의 사용으로 가능하며, 확진을 위해서는 혈관촬영이 가장 중요한 역할을 한다.

치료방법으로는 증상이 있을시 수술로 기형동맥의 절찰과 기형 체동맥에 의해서 혈류공급을 받는 폐실질을 절제하는 것이며, 증상이 없을시에는 경과관찰을 한다.

저자들은 29세의 젊은 여자에서 객혈과 호흡곤란을 주소로 내원하여 흉부 전산화 단층 촬영 및 혈관 촬영으로 체순환 동맥에서 혈류공급을 받는 폐인 선천성 폐혈관 기형을 발견하였고, 수술로 폐실질을 제거한 1례를 경험하였기에 보고하는 바이다.

류마티스양 관절염환자에서 Bucillamine치료중 발생한 폐색성 세기관지염 1례

계명대학교의과대학내과학교실, 김민수, 박순호, 서장균, 박진호, 김경찬, 권건영, 진영준

폐색성 세기관지염(Bronchiolitis obliterans)은 병리적으로 세기관지에 심한 염증반응 및 육아조직의 증식으로 인한 세기관지 폐쇄를 야기하는 질환군으로서 유독가스 흡입이나 바이러스 등의 호흡기 감염 후에 잘 발생하는 것으로 알려져 있다. 류마티스양 관절염은 폐색성 세기관지염과 관련된 가장 흔한 교원성 질환으로 대부분의 경우 de novo로서 발생하지만 D-penicillamine, gold 등의 약물 치료 중 합병증으로 생길 수 있으며, 이 경우 병리조직학적으로 세기관지내 육아종성 충전물에 의한 폐색 소견이 없는 협착성 세기관지염의 소견을 보이는 경우가 많으며, corticosteroid, azathioprine 등의 면역억제제에 잘 반응하지 않아, 약물의 중단 이외는 표준화된 치료법이 없고, 높은 이환율과 사망률을 보인다. Bucillamine은 D-penicillamine처럼 sulhydryl 기를 가진 항류마티스 약제로 D-penicillamine과 유사한 효과를 보이나 부작용이 적어 널리 사용되는 약제로, 드물게 간질성 폐렴을 일으킬 수 있는 것으로 보고되었다. 저자들은 이전에 폐 또는 기관지 질환의 과거력 없이 류마티스양 관절염으로 진단 후 약물투여로 관해 상태를 유지하던 환자로서, bucillamine 투여 4개월 후 기침과 호흡곤란을 주소로 내원하여, 이전의 단순흉부촬영상 보이지 않던 양측성 미만성 폐침윤 소견과 고해상도 전산화단층 촬영상 폐색성 세기관지염 소견을 보여 비데오흉강경하 폐조직 검사에서 협착성 세기관지염으로 진단 후 bucillamine중단으로 임상증상, 폐기능 검사 및 단순흉부촬영상 호전을 보인 1례를 경험하였기에 보고하는 바이다.

증례) 57세 여자환자로 6개월전부터의 양측 손가락관절의 조조강직과 다발성관절통 주소로 본원 류마티스내과에서 seronegative 류마티스양 관절염으로 진단 후 steroid 20mg, bucillamine(Rimatil®) 200mg, oxiklorin 400mg으로 치료를 시작하였고, 1개월전부터 기침과 점액성 가래, 호흡곤란이 발생하여 시행한 말초혈액, 생화학적 검사 등은 전부 정상이었다. C-반응성 단백질은 7.72mg/dL으로 증가되었지만 RA, ANA는 음성이었다. 동맥혈가스검사상 PaO₂ 101.7mmHg, PaCO₂ 45.7mmHg였고, 단순흉부촬영상 양측폐야에 양상간질음영과 고해상도전산화단층 촬영상 양측 폐야에 기관지와 세기관지 주위의 심유화와 기관지벽의 비후, 그리고 기관지확장증 및 세기관지확장증 및 일부 소엽증상성 결절이 가지는 양상으로 폐색성 세기관지염이 의심되었고, 폐기능검사상 DLCO가 8.5ml/min/mmHg(정상추정치의 55%)인 정도의 제한성 환기장애를 보였고, 기관지세척술상 CD4/CD8이 0.2로 역전되었고, 확진을 위해 비데오흉강경하 폐조직 검사를 시행하여 현저한 세기관지주위의 심유화와 평활근의 증식으로 인한 세기관지의 폐쇄소견으로 협착성 세기관지염이 진단되었다.